
Pseudosarcoma de Kaposi:

Presentación de un caso

Dr. Juan Morantes (*)

Dr. José R. Sardi B. (**)

(*) Médico Residente del Servicio de Dermatología del Hospital Universitario de Caracas.

(**) Profesor Agregado de la Cátedra de Dermatología de la Escuela de Medicina "Luis Razetti" Caracas.

RESUMEN: Los autores presentan un caso de Pseudosarcoma de Kaposi localizado en dos dedos de la mano izquierda de un paciente con insuficiencia renal, que tenía una fístula arteriovenosa en la muñeca izquierda para la hemodiálisis.

SUMMARY: It is presented a case of Kaposi's pseudosarcoma locattle in two fingers of left hand in a patient with renal insuficiency and arter'tpsvenous fistule for hemodialisis in the left wrist.

En la Medicina lo más importante es el paciente, ya que él representa un libro permanentemente abierto a nuestro conocimiento, pues con su acontecer de signos y síntomas orienta nuestro diagnóstico.

Cuando estamos frente a un paciente que presente la siguiente clínica: dolor en una extremidad, aumento de temperatura de la misma, frémito, soplo a la auscultación, úlceras, masas vasculares, varices, hemangioma cutáneo, alargamiento de la extremidad, aumento de la sudoración, parestesia, debemos sospechar la existencia de una fístula arteriovenosa.

La mayoría de las fistulas arteriovenosas son de naturaleza congénita y un 50% de las mismas se localizan en las extremidades, principalmente en los miembros inferiores; pero las necesidades de la hemodiálisis llevaron a la creación de fistulas adquiridas. Tanto las congénitas como las adquiridas pueden llevar a la expresión clínica de esta entidad poco conocida, el pseudosarcoma de Kaposi.

Al revisar la literatura nos encontramos que sólo tres casos de pseudosarcoma de Kaposi asociado a fistulas arteriovenosas adquiridas han sido publicadas y un caso comprometiendo los dedos de la mano.

El primer caso ocurrió en una mujer de 50 años de edad con insuficiencia renal crónica a quien inicialmente se le confeccionó una fístula arteriovenosa para diálisis en la muñeca, sin embargo, luego fue reemplazada por una fístula sano femoral a nivel del triángulo de Escarpa y al cabo de dos o tres meses desarrollo nódulos violáceos en la cara interna del muslo, vecinos a la fístula. Los hallazgos histopatológicos incluyen proliferación vascular, hendiduras vasculares, extravasación de glóbulos rojos y hemosiderina, no se observaron células atípicas. El segundo caso fue visto en un paciente con insuficiencia renal crónica que tenía una fístula de politetrafluoroetileno en su muñeca para hemodiálisis, cinco meses después aparecieron nódulos violáceos en el antebrazo vecino a la fístula. La biopsia reveló un tumor con una densa celularidad fibrovascular, hendiduras vasculares, figuras mitóticas ocasionales y extravasación de glóbulos rojos. Una trombosis espontánea de la fístula provocó aplanamiento e involución de las lesiones en dos semanas. El tercer caso corresponde a un paciente con insuficiencia renal crónica y una fístula arteriovenosa adquirida en su muñeca izquierda, al cabo de tres años aparece edema e hiperpigmentación de sus dedos pulgar y medio, con posterior aparición de mácula eritematosa en la punta de los dedos, que luego se ex-

tendieron proximalmente hacia las articulaciones interfalángicas, había descamación, formación de costras y cambios ungueales. Los reportes histopatológicos incluían proliferación de capilares y fibroblastos, extravasación de glóbulos rojos, no había hemosiderina en dermis, hendiduras vasculares ni atipidades.

Nuestro Caso:

Se trata de un paciente de sexo masculino de 46 años de edad, natural de Portugal y procedente de Punto Fijo, casado, de oficio comerciante, asintomático hasta marzo de 1983, cuando fue intervenido quirúrgicamente de una hernia discal lumbar, momento en que se le hace el diagnóstico de insuficiencia renal y por empeoramiento de la misma se le practica en octubre de 1984 una fístula arteriovenosa en la muñeca izquierda para hemodiálisis. Pocas semanas después aparece edema de los dedos pulgar e índice de la mano izquierda, que progresivamente fue aumentando, al cabo de tres meses la piel se torna eritematoviolácea con posterior descamación, onicodistrofia y dolor de moderada intensidad. Al examen físico se encuentra: edema duro de los dedos pulgar e índice (más acentuado en este último) de la mano izquierda, la superficie de la piel es ligeramente verrugosa, de color eritemato

violácea con erosiones cubiertas por costras adherentes y onicodistrofia. Presencia de frémito y un soplo continuo en la muñeca izquierda, donde está la fístula arteriovenosa. Se le practicó una arteriografía que evidenció neoformación vascular en el dedo índice izquierdo. El estudio histopatológico demostró hiperqueratosis con paraqueratosis, acantosis irregular, proliferación capilar y fibroblástica en dermis superior y papilar. Infiltrado mononuclear difuso en todo el espesor de la dermis y depósitos de hemosiderina. La coloración del perl confirma la presencia de hemosiderina.



Foto 1: Dorso del dedo índice



Foto 2: Vista lateral del dedo índice

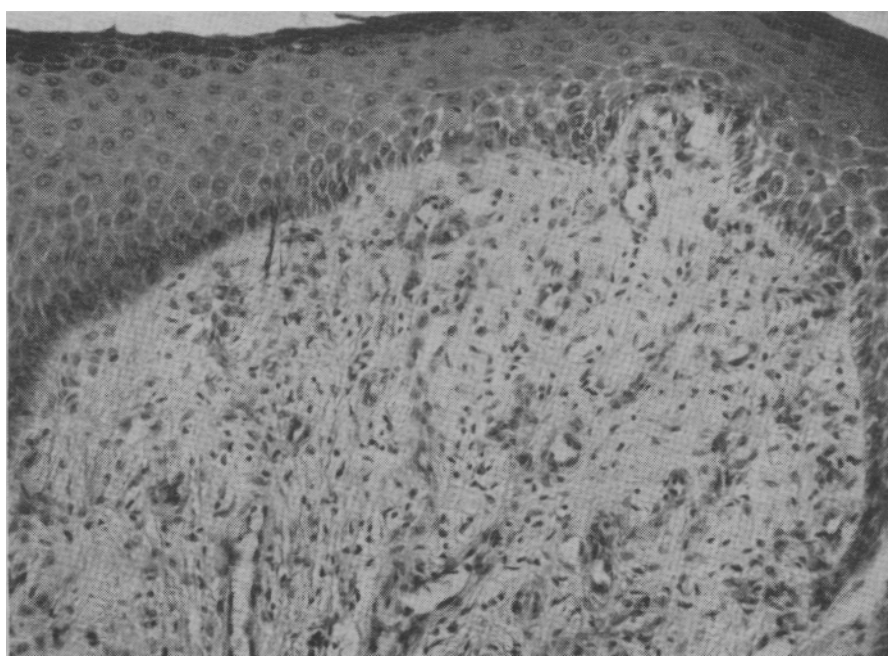


Foto 3: Histología del pseudosarcoma de Kaposi

Comentarios:

Una variedad de sinónimos han aparecido en la literatura para describir estas lesiones que recuerdan al Sarcoma de Kaposi, entre ellas: Angiopatía displásica congénita, acroangiodermatitis, malformación arteriovenosa con angi-dermatitis, malformación arteriovenosa parecida al Sarcoma de Kaposi y angi-dermatitis; Earhart et al., cree que ninguno de estos sinónimos llama la atención acerca de la cercana similitud de estas lesiones con el Sarcoma de Kaposi y en 1974 proponen el término de pseudosarcoma de Kaposi, que aunque impreciso pone de manifiesto la diferencia clínica y pronóstica con el Sarcoma de Kaposi.

¿Cuáles son los argumentos que sustentan el diagnóstico de pseudosarcoma de Kaposi posterior a una fístula arteriovenosa adquirida?:

Argumento etiológico: existencia de una fístula arteriovenosa crónica.

Argumento cronológico: aparición después de la confección de la fístula.

Argumento topográfico: localización de las lesiones cercanas a la fístula.

Argumento histológico: ausencia de signos de malignidad, que es quizás el más frágil.

¿Cuál sería pues nuestra conducta ante un paciente con sospecha de pseudosarcoma de Kaposi? Un cuidadoso examen físico que siempre ofrece una pista para el diagnóstico de malformación arteriovenosa, si los hallazgos físicos no son suficientes para hacer diagnóstico, la plestismografía puede demostrar aumento de las pulsaciones y la termografía puede evidenciar diferencia de temperatura. Aunque la arteriografía es la que revela la existencia de una malformación arteriovenosa. El estudio histopatológico tanto del Sarcoma de Kaposi como el pseudosarcoma de Kaposi puede mostrar proliferación

de pequeños vasos y fibroblastos, extravasación de eritrocitos y depósitos de hemosiderina de la dermis. Sin embargo las lesiones de pseudosarcoma de Kaposi carecen de las características hendiduras vasculares, figuras mitóticas y atipidades nucleares vistas en el sarcoma de kaposi.

Como diagnóstico diferenciales se puede plantear:

Hipertensión venosa de la mano, que consiste en un edema masivo de la mano, con dolor asociado, induración de la piel, hiperpigmentación y eventual ulceración, la cual es reversible al cerrar la fístula.

Un caso de hipertensión venosa digital selectiva en presencia de una fístula arteriovenosa usada para hemodiálisis y que comprometía los dedos índice, medio y meñique de la mano ha sido documentado por angiografía, pero en ese reporte no hay detalles clínicos y tampoco se realizó estudio histológico.

El Síndrome de Klippel-Trenaunay que incluye dilataciones venosas, hipertrofia de los tejidos blandos y del hueso con hemangioma cutáneo de la extremidad afectada sin fístula arteriovenosa. El Síndrome de Parke-Weber que consiste en el Síndrome de KlippelTrenaunay con malformación arteriovenosa. Sarcoma de Kaposi, que es una angioplasia maligna caracterizada por lesiones pigmentadas y elevadas que pueden presentarse en cualquier parte del cuerpo, especialmente en las extremidades inferiores.

El tratamiento para el Sarcoma de Kaposi es muy diferente al del pseudosarcoma de Kaposi lo cual hace imperativo un diagnóstico certero.

El Sarcoma de Kaposi puede manejarse con Radiación, Quimioterapia o ambos, mientras que las fístulas A-V si produce lesiones aisladas o focales de una arteria cercana a la muñeca o al to-

billo se recomienda ligaduras simples y excisión quirúrgica, sin embargo las fístulas A-V múltiples que son las más comunes deben ser tratadas inicialmente con medidas conservadoras, si la cirugía se hace necesaria a causa de complicaciones tales como: infecciones recurrentes, hemorragia, dolor inestable, deformidad grotesca o descompensación cardíaca entonces la amputación sería el tratamiento de elección.

Los intentos de ligadura o excisión local de malformaciones extensas pueden aumentar la morbilidad y empeorar la incapacidad.

Finalmente queremos dar las gracias a nuestro paciente quien con su valiosa colaboración iluminó un camino tan poco transitado con el pseudosarcoma de Kaposi.

BIBLIOGRAFIA

- 1 Bluefarb, S.M., et al.: Arteriovenous malformation with angiodermatitis. Stasis dermatitis simulating kaposi's disease. Arch. Dermatol. 96:176-181, 1967.
- 2 Chandon, J.P., et al.: Pseudo-maladie de kaposi (type Stewarb) après création dune fistule artérioveineuse pour épuration extra-rénale. Bull. Soc. Fr. Dermatol. Syph. 82:363-365, 1975.
- 3 Earhart, R.N., et al.: Pseudo kaposi sarcoma. A patient with arteriovenous malformation and skin lesions simulating kaposi sarcoma. Arch. Dermatol. 110:907-910, 1974.
- 4 Goldblum, O.M., et al.: Pseudo-kaposi sarcoma of the hand associated with an acquired, iatrogenic arteriovenous fistula. Arch. Dermatol. 121:1038-1040, 1985.
- 5 Grupper, Ch., et al.: Kaposi ou pseudokaposi (acroangiodermatite de Mali). Bull Soc. Fr. Dermatol. Syph. 76:757-759, 1969.
- 6 Gunnoe, R., et al.: Technetium scanning in kaposi's sarcoma and its simulators. J. Am. Acad. Dermatol. 6:463-469, 1982.
- 7 Marshall, M.E., et al.: Arteriovenous malformation simulating kaposi's sarcoma. (Pseudo kaposi's sarcoma). Arch. Dermatol. 121:99-101, 1985.